

Aus dem Pathologisch-Anatomischen Institut der Universität Basel

(Vorsteher: Prof. Dr. med. A. Werthemann)

Arbeit unter Leitung von Prof. Dr. med. A. Werthemann

Über Multiplizität dissezierender Aneurysmen an Arterien des Bauchraumes

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von

THOMAS FRÖHLICH

von Brugg und Zürich

VERLAG P. G. KELLER - WINTERTHUR 1960

1958

Aus dem Pathologisch-Anatomischen Institut der Universität Basel

(Vorsteher: Prof. Dr. med. A. Werthemann)

Arbeit unter Leitung von Prof. Dr. med. A. Werthemann

Über Multiplizität dissezierender Aneurysmen an Arterien des Bauchraumes

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von

THOMAS FRÖHLICH

von Brugg und Zürich

VERLAG P. G. KELLER - WINTERTHUR 1960

Von der Medizinischen Fakultät der Universität Basel
genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. A. Werthemann.

Tag der Promotion: 4. Juli 1958.



Meinen lieben Eltern

Herrn Prof. Dr. med. A. Werthemann, Vorsteher des Pathologisch-Anatomischen Institutes der Universität Basel, spreche ich für die Überlassung des Themas und mannigfaltige Anregungen im Verlaufe der Untersuchungen und bei der schriftlichen Abfassung meinen herzlichsten Dank aus.

Einleitung

In der vorliegenden Arbeit haben wir uns die Aufgabe gestellt, anhand der ausführlichen Analyse eines Krankheitsfalles zur Frage der Multiplizität dissezierender Aneurysmen an Arterien des Bauchraumes und zur Ätiologie und Pathogenese dieses seltenen Krankheitsbildes Stellung zu nehmen. Die Bezeichnung „Aneurysma dissecans“ (An. diss.) und seine erste Beschreibung wird gewöhnlich auf *Laennec* zurückgeführt, wobei aber dieser Ausdruck nach den Angaben von *Peacock* bereits 1802 von *Maunoir* angewendet worden sein soll. Mit *Laennec* verstehen wir unter An. diss. „eine durch Auseinanderweichen der Wandschichten einer Arterie gebildete Höhle, die durch einen Einriss ihrer inneren Wand mit dem Lumen der Arterie in Verbindung steht“ (Definition nach *Marchand*).

In der umfangreichen Literatur über das An. diss. haben wir nur *einen* Fall finden können, der unserer Beobachtung einigermaßen entspricht. Es handelt sich dabei um die Dissertation von *Verrey* (1911): „Un cas d'anévrysmes disséquants multiples des artères principales de l'abdomen“. Dort wird der Fall eines 38jährigen Mannes beschrieben, der bis zu seinem 18. Lebensjahr ganz gesund war. Zu der Zeit machte er eine schwere Pneumonie durch, woraus in der Folge eine Katarrhdisposition entstanden sein soll. Mit 33 Jahren erlitt er einen Sturz aus 3 m Höhe mit Kopf-, Kreuz- und Unterbauchkontusionen. 37jährig führte der chronische Husten zu purulenter, leicht sanguinolenter Expectoratation. Hinzu traten Schwellungen der inguinalen Lymphknoten sowie Bein- und Unterleibsödeme. Daneben litt der Kranke unter Dyspnoe und ängstlicher Enge sowie starken Kreuz- und Unterbauchschmerzen. Diese nahmen langsam zu, bis der Patient unter schweren Abdominalbeschwerden, anämischem Kollaps und Schwindelanfällen am 13. 3. 1907, 14 Tage nach Auftreten der ersten schweren Symptome, ad exitum kam.

Die path.-anat. Diagnose lautete: Multiple, teilweise dissezierende Aneurysmen der Äste der Arteria (Art.) hepatica, der Art. mesenterica cranialis (cran.), der Art. ilicae communes (comm.) und der Art. ilica externa dextra (ext. dex.). Ruptur eines Hepatica-Aneurysmas im Bereich eines anämischen Infarktes des linken Leberlappens mit abdomineller Blutung. Haemascos von 400 ccm. Blutungsmilz bei Hypertrophie. Schwere Dilatation des linken Herzens (Wandstärke 5 mm).

Im einzelnen zeigte die Leber vier intrahepatische An., und zwar drei kleinere der rechten und ein grosses rupturiertes An. der linken Art. hepatica.

Die Aorta war unauffällig, hingegen fand sich an der Art. ilica comm. dex. und ilica ext. dex. je ein mandelgrosses, durch einen Thrombus ausgefülltes An. diss. Der Art. mesenterica cran. sass ein nussgrosses An. auf, daneben waren verschiedene Mesenterialäste thrombosiert.

Histologische Untersuchung: Aorta und Art. coeliaca zeigten ausser einer starken Bindegewebsvermehrung sowie etwas zerbröckelten und zerrissenen elast. Lamellen nichts Pathologisches. Art. mesenterica cran.: Die Adventitia (Adv.) war deutlich verdickt und lymphocytär infiltriert, die Media (M.) samt Intima (Int.) durch einen älteren Thrombus abgehoben. Die M. baute sich vorwiegend aus Bindegewebe (Bg.) auf; elast. Gewebe war kaum mehr vorhanden. Art. ilica comm. und ext. dex. zeigten den nämlichen Befund, doch war hier die An. diss.-Bildung etwas grösser, der Thrombus aber jüngerer Datums. Die Wandungen der intrahepatischen An. bestanden zum grössten Teil aus fibrösem Gewebe, von einigen unregelmässig angeordneten elast. Fasern, jungen Kapillaren und Granulocyten- sowie Lymphocyteninfiltraten durchsetzt. Eine Arterienstruktur war nicht mehr erkennbar. Im Leberparenchym fanden sich mehrere Infarkte verschiedenen Alters.

Mikroskopisch erwiesen sich die An. der Art. ilica comm. und ext. dex. sowie der Art. mesenterica cran. demnach als dissezierende. Was nun die An. der Leberarterienäste anlangt, so vermutete Verrey, dass diese zu Beginn wohl dissezierend gewesen waren, aber wegen des andern histologischen Wandaufbaus (Gefässe enthalten kaum elast. Lamellen in der M., denen entlang die Dissezierung erfolgen könnte) eine andere Entwicklung genommen hätten: anstatt Dissektion Zerstörung von M. und Adv. Bei der Interpretation der klinischen Symptome führte der Autor die paroxysmal auftretenden, diffusen Abdominalschmerzen auf eine Kompression des Ganglion solare durch das An. der Art. mesenterica cran. zurück. Die Kollapsneigung und die Anämie fanden ihre Erklärung in der stufenweise erfolgten Ruptur des linksseitigen intrahepatischen Aneurysma.

Zusammenfassend zeigten sich mikroskopisch eine teilweise Verkalkung der Elastica interna (Elast. int.), ein deutlicher Schwund des Muskelgewebes und dessen Ersatz durch Bg. sowie stellenweise Zerreibungen der M. mit Verkalkungen und bröckeligem Zerfall des elast. Gewebes. Nach Verrey sollen Verkalkungen der M. muskulärer Arterien zu dissezierender An.-Bildung neigen. Diese Verkalkung wäre entweder die Folge einer primären Degeneration oder, nach Marchand, eine Folge von Intoxikation durch Tabak, Alkohol und Blei sowie von allgemeinen Ernährungseinflüssen, eventuell auch von Autointoxikation durch Exo- und Endotoxine des Körpers oder allfälliger Bakterien.

Eigener Fall

Aus der F. A. * ist nichts von Belang zu erwähnen. L. F. kam am 30. Mai 1915, zwei Monate vor dem Termin zur Welt und soll in der frühesten Jugend an Rachitis gelitten haben. Dann finden sich keine Angaben bis 1948/49, als der Patient bei seiner Arbeit als Bauhandlanger einen Unfall erlitt und dabei das Bein gebrochen haben soll. Ungefähr zur selben Zeit erkrankte er zum erstenmal an einer Angina. Ausser gelegentlichen Kopfschmerzen fühlte sich L. F. seither weitgehend wohl, insbesondere klagte er nie über Herz-, Nieren- oder Gelenksbeschwerden. Medikamentabusus und Venerea wurden negiert, Alkohol- und Tabakkonsum waren ohne Besonderheiten.

Im April 1954 traten zum erstenmal kolikartige Schmerzen im Abdomen auf. Neben 39 Grad Fieber und deutlich geröteten Tonsillen stellte der Hausarzt einen leicht nephritischen Urinbefund fest. Jedoch hielt sich der Blutdruck (BD) ständig zwischen 110-120 systolisch und 70-80 diastolisch. Die im Abstand einer Woche kontrollierte BSG ergab 22/50 resp. 10/20 mm in der 1. und 2. Stunde. Unter Penicillin entfierte der Patient rasch, der Urinbefund normalisierte sich und nach längerer Zeit verschwanden auch die Schluckbeschwerden. Zwei Wochen später wurden dem Patienten durch den Hausarzt 21 mehr oder minder faule Zähne ohne AB-Schutz extrahiert, wobei drei kleinere Restchen ohne Folgen zurückblieben. Wurzelgranulome waren nicht sicher auszuschliessen. Im März 1956 machte L. F. einen fieberhaften, grippalen Infekt durch. Trotz adäquater Therapie war die Rekonvaleszenz auffallend verzögert.

Ein Jahr war der Patient beschwerdefrei, bis am 26. April 1957 starke Nierenschmerzen auftraten, die man nicht sicher zu deuten vermochte. Die wellenartigen Schmerzen wiederholten sich in den folgenden Tagen und wurden mit Analgeticis behandelt. Urin und Sediment waren in dieser Zeit absolut unauffällig, der BD im Bereich der Norm, die BSG betrug 17/31. Der Kranke weigerte sich, ins Spital einzutreten, bis am Abend des 2. Mai 1957 die Schmerzen stark zunahmen, das ganze Abdomen ergriffen und sich besonders in den Nierenlogen konzentrierten. Mit der Diagnose „Akutes Abdomen“ wurde der Patient in die 1. Chirurg. Klinik des Basler Bürgerspitals eingewiesen.

Status beim Spitaleintritt und Verlauf

Bei der Aufnahme (18 Uhr) fand man bei normaler Temperatur und erhöhten Leukocytenzahlen (32 000) einen normalen BD (120/80). Eine sofort angefertigte Röntgenaufnahme zeigte einen Subileus des ganzen Dünndarmes. Mit 64 E war die Urindiastase im Bereich der Norm. Zwei Stunden später erfolgte ein schwerer Kollaps: der systolische BD sank bis 45, der diastolische war nicht mehr messbar. Nach In- und Transfusionen (3 l Glukose und 9×400 ccm Blut) er-

* Die anamnestischen Angaben stammen zum Teil von der Ehefrau des Patienten, zum Teil vom behandelnden Hausarzt. Herrn Prof. Dr. med. R. Nissen, 1. Chirurg, Universitäts-Klinik Basel, verdanken wir die Überlassung der Krankengeschichte.

holte sich der BD soweit, dass der Patient operiert werden konnte. Dabei fand sich ein gut doppelfaustgrosses Hämatom des Mesocolon transversum. Nach dessen Ausräumung zeigte sich als Blutungsquelle eine feine punktförmige Öffnung in der Art. colica media. Das Gefäss wurde unterbunden, das Abdomen revidiert: sämtliche inneren Organe inklusive Pankreas und Aorta waren unauffällig. Infolge der Arterienligatur musste eine Hemicolectomie angeschlossen werden, nach welcher unteres Ileum und Quercolon Seit zu Seit anastomosiert wurden. Beim Verlassen des Operationssaales betrug der BD 140/90, indessen stieg er nach Erwachen aus der Narkose auf über 200/100. Am nächsten Tag (3. Mai) pendelte er ständig zwischen Werten von 180/100 und 200/105.

Am 4. Mai traten morgens Sehstörungen auf. Der BD zeigte dieselben Schwankungen wie am Vortag. Mit einer Infusionsmenge von 2 l und 400 ccm Blut lag die Urinausscheidung mit 1200 ccm im Bereich der Norm. Die Zeichen eines Subikterus wurden deutlich. Die Serumuntersuchungen auf Lues waren negativ.

Der folgende Tag brachte weiterhin hohe BD-Werte. Bei gleichbleibender Infusionsmenge war die Ausscheidung befriedigend. Bis am frühen Morgen des 6. Mai trat keine nennenswerte Änderung auf, als plötzlich um 7.30 Uhr der BD auf fast unmessbare Werte sank. Diffuse Bauchschmerzen und Peritonismus liessen an eine erneute Blutung denken. Durch sofortige Transfusion von 1,2 l Blut und 250 ccm Plasma konnte der Druck in einer Stunde wieder auf 135/100 gebracht werden, was eine operative Revision des Abdomens erlaubte. Dabei fanden sich neben reichlich flüssigem Blut sehr viele Coagula in der ganzen Bauchhöhle. Die frische Anastomose war unauffällig. Nach mühevoller Präparation zeigte es sich, dass es aus einer feinen Öffnung der Art. coeliaca, und zwar am Abgang der Art. lienalis im Strahl blutete. Diese Stelle wurde übernäht, intensiv tamponiert und durch ein Gummidrain nach aussen drainiert. Während der 3stündigen Operation erhielt der Patient 7,2 l Blut und verliess den Operationssaal mit einem BD von 120/90. Im Laufe des Nachmittags bekam er noch weitere 1200 ccm Blut und 1000 ccm Glukose, jedoch sank der BD beständig, um gegen 24 Uhr systolische Werte von 60 zu erreichen. Die Ausscheidung war sehr schlecht. Schliesslich begann er aus Mund und Anus zu bluten. Trotz wiederholter Transfusionen sank der BD weiter ab und am 7. Mai 1957, um 9.40 Uhr, starb der Patient, 12 Tage nach dem Auftreten der ersten schweren Symptome.

Klinische Diagnose: 1. Fraglicher Tumor des Coecum, 2. Relaparotomie, 3. Vaskuläre Krankheit?, 4. Aneurysmata der Abdominalarterien?, 5. Maligne Nephrosklerose?, 6. Lues?, 7. Hypertonie.

Auszug aus dem Sektionsprotokoll (SN 588/57)

Autopsie ausgeführt am 8. Mai 1957 um 9.00 Uhr.

Mittelgrosser, jüngerer, kräftiger Mann mit ausgebildeten Todeszeichen. Die Skleren sind leicht gelblich. Im mittleren Oberbauch findet sich eine lange U-förmige, frische Operationswunde. Bei Eröffnung des Abdomens ist das Peritoneum matt, der ganze Darm von dunkelvioletter Farbe, schlaff, die Dünndarmschlingen

untereinander verklebt. In der Bauchhöhle finden sich ca. 200 ccm zum Teil geronnenen, zum Teil flüssigen Blutes. Coecum, Colon ascendens und die rechte Hälfte des Colon transversum fehlen. Seine linke Hälfte ist mit dem unteren Ileum Seit zu Seit anastomosiert.

Das Herz ist schlaff, etwas oligämisch, die Kranzgefässe sind zart. Beide Lungen sind sehr blutreich, in den Unterlappen etwas luftarm. Bronchien, grosse Gefässe und Halsorgane sind regelrecht. Die Tonsillen sind haselnussgross, stark zerklüftet. Die Aorta zeigt im Thoraxbereich einige streifig gelbe Int.polster. Bauch- und Beckenorgane werden im Zusammenhang entfernt. Der retroperitoneale Raum ist unauffällig, insbesondere zeigt er keine Blutungen. Die Bauch-aorta und die Art. femorales sind ausser einigen atheromatösen Polstern zart. Im Bereich der Bifurcation allerdings sowie in beiden Art. iliacae comm. finden sich kleine, längsverlaufende Int.risse, deren Ränder zum Teil bis 2 mm auseinanderklaffen (Abb. 1). Eine Perforation nach aussen ist nirgends festzustellen. Die rechte Art. renalis zeigt kurz nach ihrem Abgang einen quergestellten, 5 mm langen Int.riss. Auf dem Querschnitt findet sich zwischen Adv. und den übrigen Gefässwandschichten ein dunkelroter Blutmantel, der das eigentliche Gefässlumen bis auf knapp mm-lichte Weite einengt (Abb. 2). Auch in der linken Art. renalis lässt sich kurz nach ihrem Abgang ein quergestellter, 3 mm langer Int.riss feststellen, durch den das Blut ein Stück weit nierenwärts vorgedrungen ist, ohne jedoch die Gefässlichtung wesentlich einzuengen (Abb. 3). Die rechte Niere zeigt an ihrer Oberfläche eine ausgedehnte, unregelmässig begrenzte und gelblich verfärbte, etwas derbe Einziehung, welche sich auf Schnitt keilförmig gegen den Hilus hin verjüngt. Das spärliche restliche Nierengewebe ist unauffällig, ebenso Nierenbecken, Ureter und rechte Vena renalis. Die linke Niere zeigt eine grössere Narbe. Beide Nebennieren sind regelrecht. Die Art. coeliaca sowie ihre drei grossen Äste und die Art. mesenterica caudalis und cran. sind mittelweit, zart. Die Leber ist gross (1950 g). weich, sehr blutreich. Im rechten Leberlappen zeigen sich an der Oberfläche landkartenartig gelblich verfärbte Flecken, welche sich auf der Schnittfläche in die Tiefe als scharf abgegrenzte ockergelbe Bezirke verfolgen lassen. Das Gewebe ist daselbst sehr weich, die Struktur verwischt. Die Art. hepatica zeigt im rechten Ast einen feinen Int.riss (Abb. 4). Auch hier hat sich das Blut zwischen die Gefässwandschichten eingewühlt und das eigentliche Lumen stark eingeengt. Duodenum und Dünndarm sind schlaff und enthalten etwas braungelben, flüssigen Kot. Die Darmwandung ist dick, feucht, und von dunkelvioletter Farbe. Sie zeigt auf der ganzen Länge grössere und kleinere, teils ovale Blutungen. Die Anastomose sowie der restliche Dickdarm sind unauffällig. Das Pankreas ist regelrecht. Schädel und Gehirn o. B.

Path.-anat. Diagnose (Prof. Dr. A. Werthemann)

Status nach frisch vorgenommener Resektion des Coecum und des Colon ascendens mit Anlegung einer Ileo-Transverso-Anastomose. Frische fibrinöse Peritonitis bei hochgradiger Cyanose, partieller hämorrhag. Infarcierung und Ileus des Dünndarms, multiple Schleimhautblutungen.

Aneurysmata dissecantia: Multiple Int.- und teilweise M.risse beider Art. ilicae comm., der untersten Aorta, beider Art. renales sowie der Art. hepatica dex. Frischer ausgedehnter anämischer Infarkt der rechten Niere. Grosse Nekrose der Leber im Bereich des verschlossenen Hepaticaaestes. Dissoziation und leichter Ikterus des Leberparenchym. Passive Hyperämie der inneren Organe, insbesondere der Lungen und der Milz. Cyanose der weichen Hirnhäute, Hyperämie und Quellung des Gehirns. Leichte links-seitige hypertonische Herzhypertrophie und braune Degeneration des Myocards. Dialation des rechten Herzens.

Mikroskopische Befunde

Bauchaorta

Die Adv. ist locker und zart. Die Vasa vasis (V. vas.) sind strotzend mit Blut gefüllt, die Wandungen hie und da hyperplastisch. Einige grössere adv. Gefässe zeigen neben verquollenen und verdickten Stücken von elast. Lamellen in der M. multiple, wirr angeordnete Bröckel elast. Substanz, die Wandungen sehen stark zerfetzt aus. Es finden sich feine Int.proliferationen, daneben im perivaskulären Raum Blut und lymphocytaire Infiltrate.

In der M. ist die elast. Lamellenstruktur aufgesplittert, stellenweise aufgequollen oder bröckelig unterbrochen. Die Muskelfasern sind im grossen und ganzen schlank. Im mittleren und äusseren Drittel finden sich einige kernarme Bezirke mit leicht gequollenen Muskelzellen. Hie und da zeigen sich Spalten mit einer mucoiden Substanz, in welche hin und wieder feine Körnchen eingestreut sind. Die Int. ist unterschiedlich dick, mässig zellreich, jedoch ohne atheromatöse Polster.

Bifurcation der Aorta

Es finden sich hier zwei tiefgreifende Defekte in der Wand, in deren Bereich die Int. und bis auf wenige Schichten auch die M. fehlen (Abb. 5). Fibrin und Erythrocyten kleiden die Rissstellen in dünner Schicht aus. An den Rändern liegt die Elast. int. bloss, die Int. erhebt sich allmählich erst in einiger Distanz und ist daher auf Abb. 5 nicht sichtbar. Die erhaltenen Int.partien zeigen ausser einigen atheromatösen Polstern keine Besonderheiten.

Adventitia. Hie und da ist das lockere Bg. diskret fibrös verdickt, die Faserstruktur jedoch oft in grosse Schollen aufgelöst und zum Teil hyalin

verquollen. Die grösseren Gefässe zeigen stellenweise geringgradige Int.-proliferationen und leichte Hyperplasie der M. Über das ganze umliegende Fettgewebe verteilt findet sich eine ausgeprägte, diffuse lymphocytäre Infiltration, welche sich besonders perineural und perivascular zu kleinen Herden verdichtet. Über den dissezierten Stellen ist die Adv. diskret blutig durchtränkt, daneben lässt sich eine eindrucklich vermehrte Infiltration von histiocytären, lymphocytären und plasmacellulären Elementen erkennen.

Media. In den Rändern beider Defekte ist sie stark blutig aufgesplittert, die Lamellen sind aufgefasernt und zum Teil aufgerollt. Mehrere Blutstrassen, die von den Defekten ausgehen, treffen sich in der Tiefe und trennen den Hauptanteil der M. durch einen wechselnd breiten Spalt von einem schmalen, der Adv. aufsitzenden M.saum ab, welcher vorwiegend aus lockeren Bg.-fasern besteht. Eine eigentliche entzündliche Reaktion in der M. konnten wir nicht beobachten. Das elast. Gewebe ist in seiner lamellären Struktur weitgehend zerstört. Kleinere und grössere gequollene Stücke elast. Fasern liegen bröckelig im Gewebe und formen wolkige Haufen. Andere Lamellen hingegen sind gut erhalten und verdickt, dies jedoch nur in einiger Entfernung von den Defekten. An einzelnen Stellen finden sich cystisch aufgelockerte Bezirke, in deren Bereich das elast. Gewebe fast gänzlich fehlt. Am Grund der Defekte sind die elast. Fäserchen nur äusserst selten noch vorhanden, die Kontinuität der Elast. ext. ist zum Teil durch Blut, zum Teil durch eine mucoide Substanz, die sich auch sonst in der M. findet, unterbrochen.

Auch die Muskulatur ist vermindert ausgebildet und durchflieht das feinfaserige Bg. in unregelmässigen Zügen. Die Kerne sind gehäuft und nahe zusammengerückt. Zwischen den schmalen gequollenen Muskelfasern imponieren hie und da streifig angeordnete Rundzellen. Gegen die Defekte hin und besonders in ihren Rändern nimmt das Bg. deutlich überhand, auch zeigen sich darin aufgehellte Räume, die von plasmareichen, rundkernigen Zellen umgeben sind.

Arteria hepatica

Dieses Gefäss wurde in mehreren Querschnitten untersucht, und zwar so, dass auf demselben Präparat ein nichtbeteiligter Ast beurteilt werden konnte.

In sämtlichen Schnitten finden sich die Int. und die M. in wechselnder Ausdehnung durch einen frischen roten Thrombus von der Adv. abgehoben

(Abb. 6). An zwei Stellen sind diese beiden Schichten derart durchgerissen, dass das An. mit dem Lumen kommuniziert. In zwei weiteren Stufen zeigen sich deutliche, intravital entstandene Risse der Adv., durch welche das Blut aus dem An. in das umgebende Gewebe floss (Abb. 7). Dort finden sich neben Zeichen rezidivierender Blutungen ausgeprägte frische und ältere entzündliche Reaktionen (Lymphocyten, Plasmazellen, Granulocyten). In Umgebung einzelner fibrinoid verquollener Adv.anteile treten gehäuft Histiocyten auf.

Die M. enthält hie und da zarte geschlängelte Fäserchen und feine Wolken elast. Substanz. Allein die Elast. int. lässt sich als breite, gut gezeichnete Lamelle darstellen. Die Muskulatur ist schollig aufgelockert, von breiten Bg.septen durchsetzt. Im Bereich der Rissstellen sind die kurzen Muskelfasern fibrinoid verquollen, die Kernstrukturen verwischt. Hie und da sind Int. und M. diffus zellig durchsetzt. Es zeigen sich Histiocyten mit abgeflachten Kernen sowie Rundzellen und Erythrocyten. An einigen Stellen wurde die Muskulatur fast gänzlich durch Bg. ersetzt und diffus von Lympho- und Granulocyten infiltriert. Die Int. ist zart, stellenweise leicht verdickt. Der nicht thrombosierte Ast der Art. hepatica lässt ausser einem leichten Überwiegen des Bg. in der M. nichts Besonderes erkennen.

Arteria mesenterica cranialis

Auch dieses Gefäss wurde in Stufen geschnitten, wobei die einzelnen Präparate sehr ähnliche Bilder ergaben.

An einer Stelle ist die Art. von der Int. bis und mit Adv. ganz durchgerissen; das Blut ergiesst sich ins perivaskuläre Gewebe, indessen der Adv.-riss an einer andern Stelle fehlt (Abb. 8). Auf grossen Strecken ist die ganze M. durch einen Blutkuchen von der Adv. abgehoben und besteht vorwiegend aus jungem Bg., in welches einige gequollene und fragmentierte Muskelfasern eingebettet erscheinen. Im Gebiet der blutig imbibierten Rissränder ist diese Umwandlung besonders deutlich (Abb. 9). Das elast. Gewebe der M. ist auf einige wenige, stellenweise geschlängelte, zum Teil feinkörnig aufgelockerte Lamellenfragmente reduziert.

Im perivaskulären Raum und in der Adv. findet sich eine diffuse Entzündung, daneben in Nähe der Rissstelle eine massivere Ansammlung von Entzündungszellen, sowie blutige Imbibition (Abb. 10). Es handelt sich dabei um einzelne Granulocyten und Plasmazellen sowie reichlich Histiocyten, letztere vor allem in der Umgebung kleinster adv. Gefässe.

Arteria renalis dextra

Wie aus dem Protokoll ersichtlich, wurde das Gefäss schon bei der Sektion teilweise aufgeschnitten. Wegen des makroskopisch eindeutigen Befundes haben wir hier nur zwei Stellen untersucht, und zwar je eine in Aorta- und in Hilusnähe.

Auf dem ersten Schnitt ist die ganze Gefässwand von der Int. bis zur Elast. ext. durchgerissen, die gesamte M. von ihrer Unterlage abgehoben. In beiden Rissrändern ist die M.muskulatur weitgehend durch Bg. ersetzt, welches nach einer gewissen Strecke der weiteren Dissektion Einhalt gebietet. Die Elast.int. ist in mehrere Lamellen aufgesplittert, stellenweise etwas gequollen und zerfetzt. Die Int. zeigt hie und da deutliche, von einem feinen Netz elast. Fäserchen durchzogene Proliferationen. Im Bereich einer dieser Verdickungen erfolgte die Ruptur.

Auf dem zweiten Schnitt liegen Int. und M., gesamthaft von der Adv. abgehoben, eingebettet in einen Gerinnungsthrombus, durch welchen das ursprüngliche Lumen der Art. zu einem schmalen Spalt eingeengt wird (Abb. 11). Dort wo M. und Adv. noch aneinander zu haften scheinen, verschmälert sich der Thrombus zu einem feinen Blutfaden, so dass die Disseziierung mikroskopisch als vollständig bezeichnet werden kann.

Die Adv. ist deutlich bg. verbreitert und enthält reichlich Nerven und ziemlich dickwandige Gefässe. Der grösste Teil davon zeigt einen unregelmässigen Schwund der Muskulatur; soweit erhalten, liegt diese in ungleich dicken, längs verlaufenden Bündeln, welche durch Bg. breit voneinander getrennt sind. Hie und da finden sich starke Int.proliferationen, an andern Stellen ist die ganze Gefässwandung deutlich plasmatisch durchtränkt. In der ganzen Adv. finden sich diffuse entzündliche Infiltrate, stellenweise auch kleinere perivaskuläre Häufchen von Lymphocyten, daneben grössere junge Bg.zellen und ausgetretenes Blut.

Die M. des Gefässes besteht vorwiegend aus faserigem Bg., in dem es einzelne schmale und fragmentierte Muskelzüge auseinanderdrängt. Diese erhaltene Muskulatur ist deutlich fibrinoid gequollen.

Arteria renalis sinistra

Dieses bei der Sektion aufgeschnittene Gefäss haben wir in vielen verschiedenen Stufen untersucht. Auf sämtlichen Schnitten ist die Adv. deutlich bg. verdickt und diffus von einzelnen Granulocyten und vielen Lymphocyten durchsetzt, welche sich hie und da auch in kleinen Haufen und Strei-

fen ansammeln. Die Muskulatur einzelner adv. Gefässe lässt eine weitgehende Umwandlung in grobfaseriges Bg. erkennen, während andere eine ausgedehnte fibrinoide Nekrose der ganzen Wandung sowie deutliche Wucherungen der Int. zeigen. Ihre Umgebung weist eine starke, zum Teil histiocytäre Entzündung auf (Abb. 12).

Auch hier sind Int. und M. in halbmondförmiger Ausdehnung von den äussersten M.schichten durch einen breiten roten Thrombus getrennt, wobei der das Gefäss eröffnende Schnitt durch das An. diss. führt. An einer Stelle sind diese beiden Schichten sowie die Elast. int. durchgerissen und bilden einen weiten Defekt, dessen Ränder zerfetzt und aufgesplittert sind. Die disseziierende Blutung hat sich weiter ins Gewebe vorgewühlt. Am Grund des Defektes findet sich etwas Blut, welches auf weite Strecken durch junges Bg. bedeckt ist. Dieses scheint aus der angrenzenden Int. einzuwachsen. In der an sich schmalen M. liegen hie und da spärliche, zipflig ausgezogene und schlanke Muskelfasern in reichlich Bg. eingebettet, wobei letzteres stellenweise einen faserigen, stellenweise einen amorph scholligen Aufbau zeigt. Andernorts findet sich die Muskulatur nur noch in fibrinoid aufgequollenen Massen. Auch kommen da und dort cystische Aufhellungen zur Darstellung, welche neben zelligen Elementen eine feinkörnige Substanz enthalten. Die Int. ist eher schmal und lässt einige feine atheromatöse Polster erkennen.

In Nähe des Defektes findet sich eine unterschiedlich breite, von der Adv. bis in die Int. reichende Narbe. In ihrem Randgebiet bricht die stark gewellte Elast. int. scharf ab, lässt sich aber auf kurze Strecken noch in amorphen Häufchen elast. Substanz verfolgen. Gegen die Adv. zu finden sich noch einzelne blutig aufgelockerte Muskelfasern. Die Narbe selbst besteht aus ungleich engstehenden Fibrocyten, welche zum Teil aus der angrenzenden M., zum Teil aus der Int. einwachsen. Eine Grenze zwischen M. und Int. ist im Bereich der Narbe nicht mehr erkennbar (Abb. 13). Beim Betrachten eines gewissen Schnittes wird die Vermutung, es handle sich um eine organisierte, ursprünglich disseziierende Blutung zur Gewissheit. Hier erstreckt sich nämlich junges Bg. weit unter die durch dieses abgehobene, relativ gut erhaltene M. Neben kleineren Fibrinhaufen und diffusen lockeren Erythrocytenansammlungen finden sich reichlich Gefässe, welche zum Teil eine deutliche plasmatische Durchtränkung der Wand aufweisen.

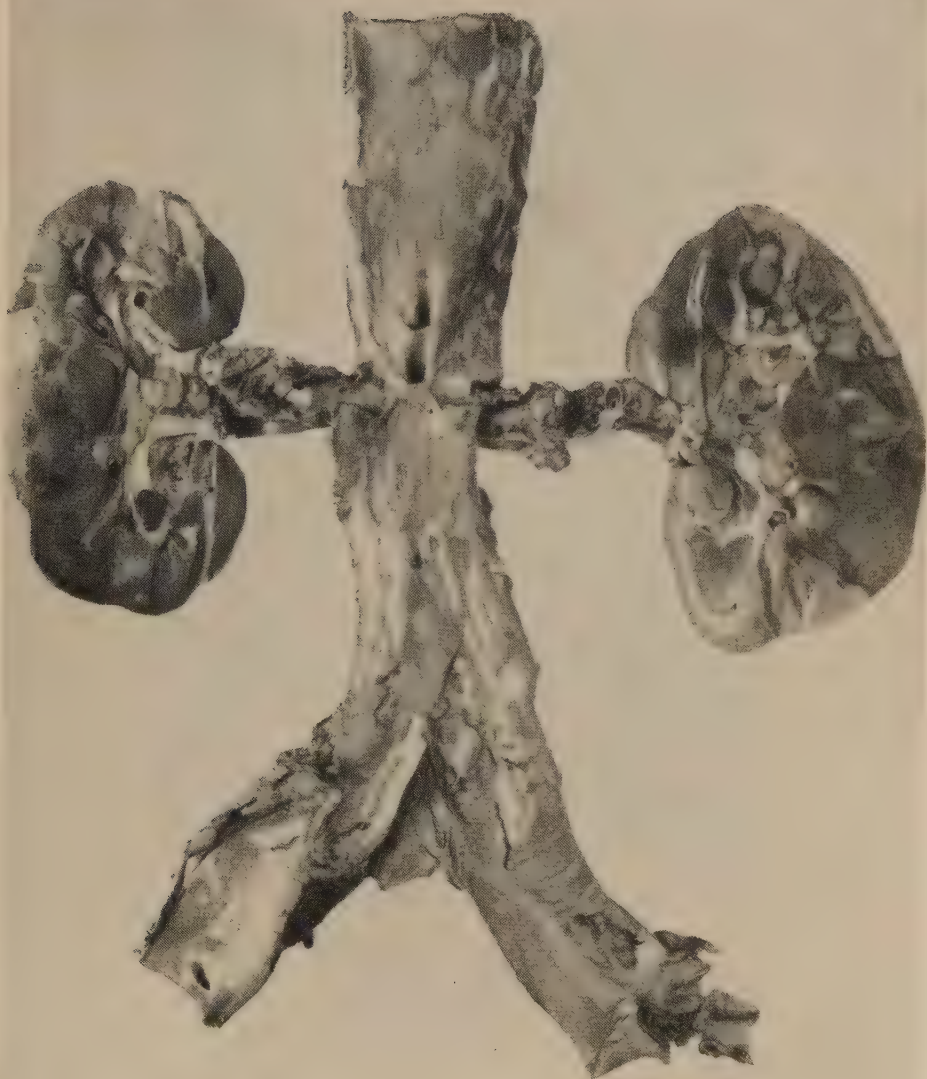


Abbildung 1

Bauchaorta, Art. renales und ilicae comm., von hinten aufgeschnitten.
 Die partiellen Rupturen der Art. renales, der ilicae comm. und der Aortenbifurcation sind gut erkennbar. Die rechte Niere zeigt eine weitgehende Infarzierung, die linke grössere Narbenbildungen. Die Bauchaorta ist ausser einer geringen Atheromatose unauffällig.



Abbildung 2

Art. renalis dextra (aufgeschnitten)

Im aufgeschnittenen Stück erkennt man die abgehobene
Int. Nierenwärts ist der unaufgeschnittene Abschnitt,
durch eine disseziierende Blutung weitgehend ver-
schlossen, gut sichtbar.



Abbildung 3

Art. renalis sin. (aufgeschnitten)
Nahe der Aorta ist ein kleiner Int.riss undeutlich
erkennbar.

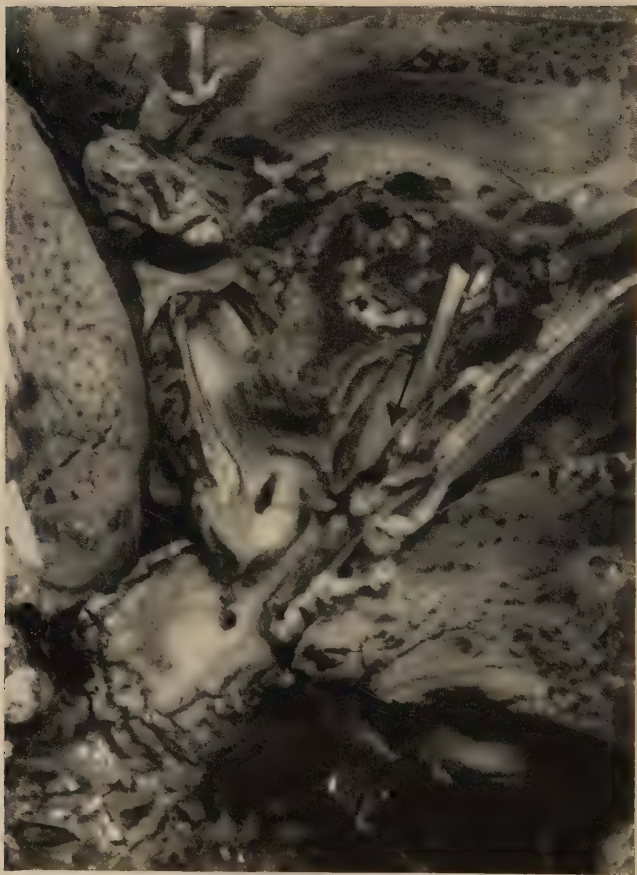


Abbildung 4

Leberhilus

Aufgeschnittene Art. hepatica und ihr linker Ast sind frei, während der rechte Ast durch eine dissezierende Blutung teilweise verschlossen ist. (Pfeil)



Abbildung 5

Aorta abdominalis

Frische Geschwürsbildung der Intima und Media mit dissezierender Blutung
nach links und rechts in die Media. Vergr. 25 × (Elastica-Kernedhtrot)

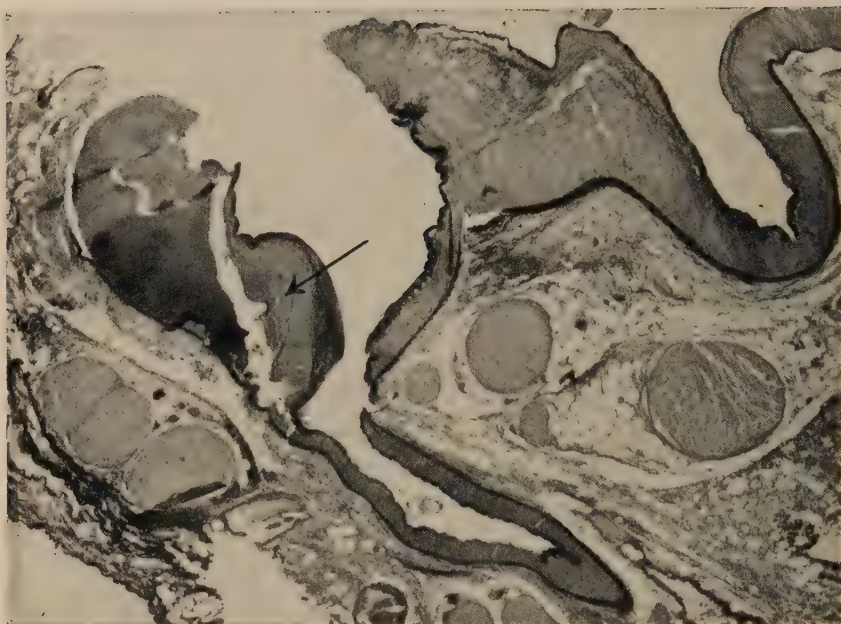


Abbildung 6

Art. hepatica (aufgeschnitten)

Beim Pfeil An. diss. mit Blutung in der Media. Vergr. 25 $\times$ (Elastica-Kernechtrot)



Abbildung 7

Art. hepatica (aufgeschnitten)

An. diss. mit weitgehender Abhebung von Intima und Media durch massive Blutung.
Durchbruch ins perivaskuläre Gewebe. Vergr. 40 × (Elastica-Kernechtrot)



Abbildung 8

Art. mesenterica cran.
 Frischer Int.riss mit frischer Blutung in der Media. (Pfeil)
 Vergr. 37 $\times$ (Elastica-Kernechtrot)

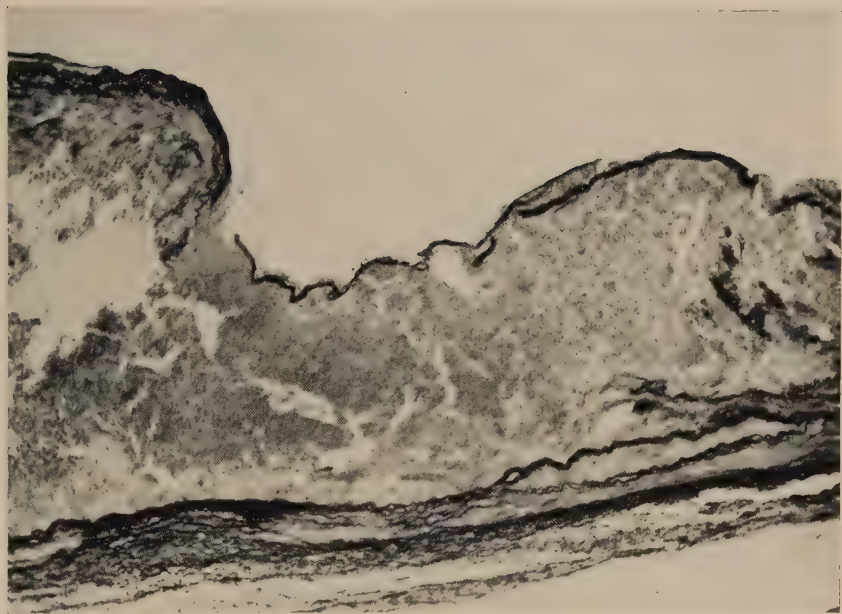


Abbildung 9

Gleiche Stelle wie Abb. 8
 Einriss in der Elast. int. und Auflösung der elast. Fasern in der Media.
 Frische Blutung. Vergr. 70 $\times$ (Elastica-Kernechtrot)

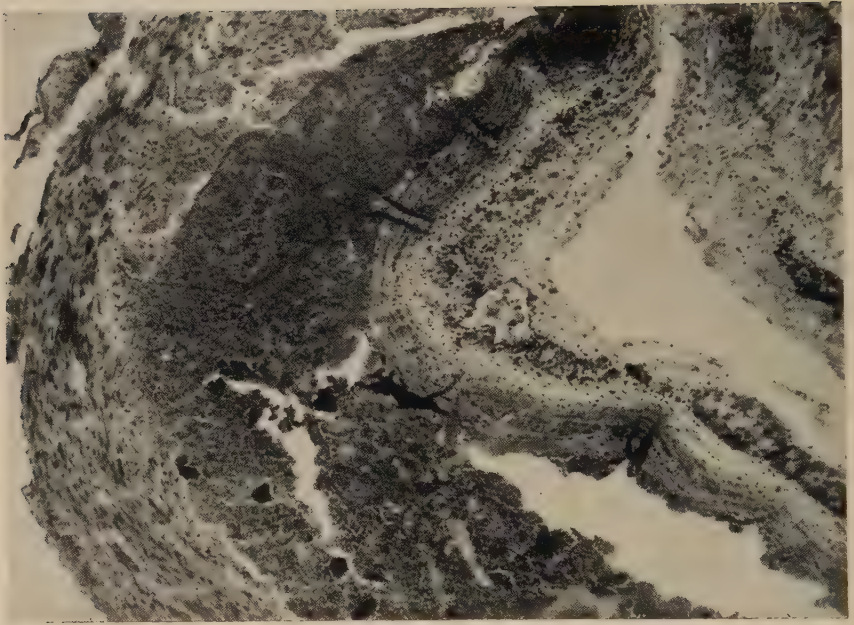


Abbildung 10

Art. mesenterica cran.

FrISChe fibrinoide Nekrosen der Media und Adventitia mit histiocytären
Entzündungsinfiltraten. Vergr. 50 $\times$ (Jaune-solide)

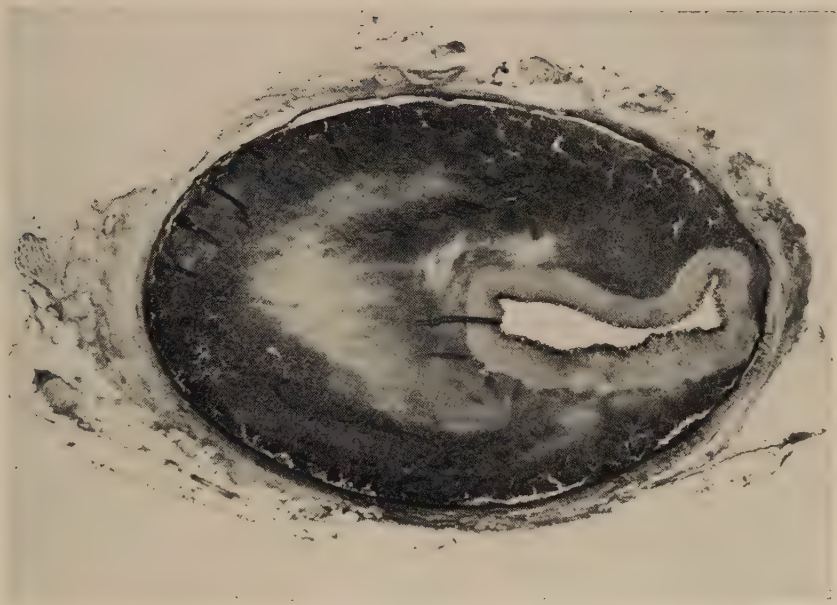


Abbildung 11

Art. renalis dex.

Ausgedehnte Mediablutung mit völliger Disseziierung. Spaltförmige
Einengung des Gefäßlumens. Vergr. 13 × (Elastica-Kernechtrot)



Abbildung 12

Art. renalis sin. (aufgeschnitten)
Fibrinoide Nekrose eines Vas vas. Starke Entzündung der Umgebung.
Vergr. 240 $\times$ (Hämalaun-Eosin)



Abbildung 13

Art. renalis sin. (aufgeschnitten)

Alte Media- und Intimanarbe nach Zerreissung der Elast. int. und dissezierender
Blutung. Vergr. 27 $\times$ (Elastica-Kernechtrot)



Abbildung 14

Art. ilica comm. sin.

Frische Blutung und Nekrose der Intima und Media. Beginnendes An. diss.

Vergr. 34 × (Jaune-solide)

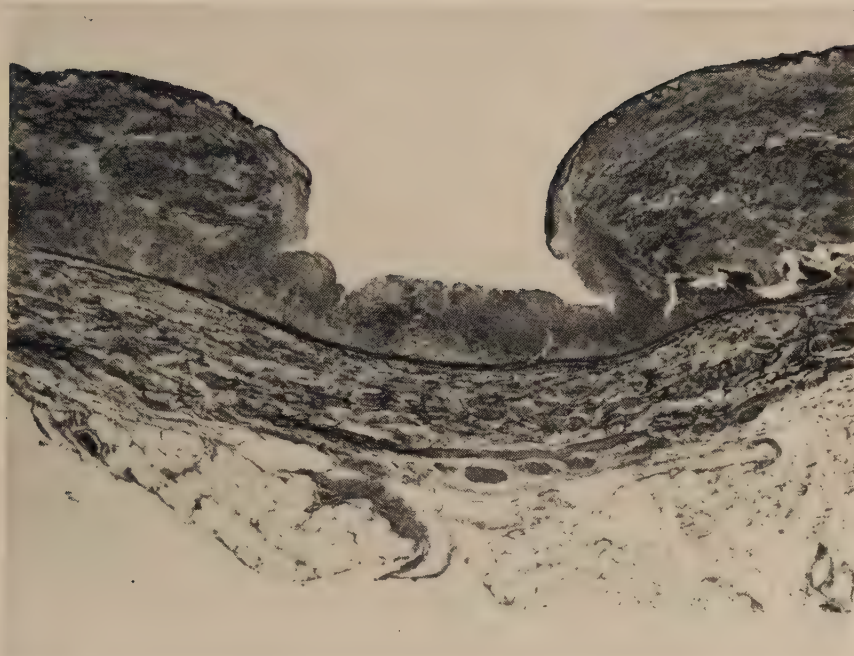


Abbildung 15

Art. ilica comm. dex.
Frische Gefäßwandnekrose mit dissezierender Blutung.
Vergr. 34 × (Elastica-Kernechtrot)

Arteria ilica communis sinistra et dextra

Die Adv. beider Gefässe ist etwas verdickt, die V. vas. stark mit Blut gefüllt. Es finden sich in dieser Schicht die nämlichen Veränderungen, wie schon in der Adv. der vorgängig beschriebenen Gefässe.

In der linken Art. ilica comm. ist die Int. auf weite Strecken durch Blut von der M. abgehoben, welches durch feine Zerreibungen unter die Int. hatte treten können. Die Elast. int. ist überall gut gezeichnet, an einigen Stellen jedoch fein und scharf durchbrochen. Von der schmalen subintimalen Blutbahn aus führen mehr oder weniger breite, sich nach unten erweiternde Risse der M. in die Tiefe und bilden dort ausgedehnte Blutseen. Über einzelnen dieser Blutungen hat sich die Int. retrahiert, und es entstanden sehr ähnliche, wenn auch viel schmalere Defekte, wie wir sie schon an der Aortenbifurcation beschrieben haben (Abb. 14).

In der rechten Art. ilica comm. hingegen ist die Int. auf eine weite Strecke durchbrochen, die darunterliegende M. fehlt, so dass das Blut sich ungehindert bis zur Elast. ext. ergiesst und dieser entlang auf einer gewissen Strecke beidseits des Defektes die M. von der Adv. durch einen schmalen Spalt trennt (Abb. 15). Die erhaltene M. zeigt unterschiedlich schmale, zum Teil fragmentierte, zum Teil gequollene Muskelfasern, welche stellenweise wahllos angeordnet und von reichlich jungem, kernreichem Bg. umgeben sind. Im grossen und ganzen überwiegt das Bg. beim Aufbau der Gefässwand. Durch die zum Teil schräg, zum Teil parallel zur Wand verlaufenden Seitenäste gewisser M.risse ist das Gewebe aufgewühlt und stark zerfetzt.

Vena cava caudalis

Ausser einigen perivaskulären Lymphocytenhaufen und Blutungen im umliegenden Gewebe ist dieses Gefäss unauffällig.

Leber

Sie zeigt im linken Lappen parazentral fein verfettetes und leicht gestautetes Gewebe und im rechten ausgesprochen frische Nekrosen ohne jegliche Bg.reaktion. Die makroskopische Diagnose des hämorrhagischen Infarktes mit Dissoziation bzw. Nekrose bestätigt sich vollumfänglich.

Linke Niere

In der hyperämischen Rinde lassen sich an den Glomerula sämtliche Stadien der hyalin-sklerotischen Umwandlung beobachten, welche mit einer dichten ausgedehnten Lymphocyteninfiltration einhergeht. Daneben treten auch perivascular und im Markbereich hie und da Lymphocyten auf. Hin und wieder enthalten die Bowmann'schen Kapseln und einzelne Tubuli etwas Blut. Andere wiederum weisen granulierten und hyaline Zylinder auf. Hinzu kommt da und dort eine hyaline Verquellung einzelner Epithelabschnitte, welche im grossen und ganzen wechselnd verfettet sind und stellenweise etwas Hämosiderin enthalten. Die Art. und Arteriolen zeigen eine unterschiedlich ausgeprägte Sklerose. Eine grössere Vene enthält einen rekanalisierten Rest eines wandständigen Thrombus.

Rechte Niere

Eine erste Stelle stammt aus dem infarzierten Gebiet und lässt kein Zeichen des frischen anämischen Infarktes vermissen. Eine zweite Stelle zeigt denselben Mark- und Rindenbefund wie die linke Niere.

Des weiteren hatten wir Gelegenheit, das anlässlich der ersten Laparotomie resezierte Darmstück in unserer Untersuchungsstation zu beurteilen (EN 6263/57).

Das Resektat bestand aus einem 37 cm langen Dickdarm- und einem 11 cm langen Ileumstück. Die Darmschichten waren zart, die Gefässe unauffällig. Mikroskopisch fanden sich, ausser den Zeichen einer diffusen Blutung ins mesenteriale Fett-Bg. mit frischer entzündlicher Reaktion resorptiver Natur, keine Besonderheiten.

Diskussion der Befunde

1. Klinisches und path.-anat. Bild

Dem 1949 erlittenen Trauma (Sturz) können wir für das vorliegende Krankheitsgeschehen jeglichen Einfluss absprechen. Hingegen scheint uns die zur selben Zeit durchgemachte Angina auf die Tonsillen als Focus eines chronischen Infektes bedeutungsvoll hinzuweisen. Die kolikartigen Schmerzen im Verlauf der Angina im April 1954 lassen sich durch eine partielle Ruptur der linken Art. renalis erklären, was auf Grund der breiten Narbe in der Int. und M. als ziemlich sicher gelten darf (Abb. 13).

Neben den stark zerklüfteten Tonsillen kommen als weitere Foci eventuelle Zahngranulome in Frage.

Die Ende April 1957 auftretenden Nierenschmerzen müssen wir auf Grund der histologischen Beobachtungen trotz unauffälliger Urin- und Sedimentbefunde mit dem frischeren An. diss. der linken Art. renalis in Zusammenhang bringen. Die Ausbreitung der Schmerzen über das ganze Abdomen ist unserer Meinung nach eine Folge der Disseziierung der Art. mesenterica cran. und der dadurch bedingten Reizung der Mesenterialwurzel. In diese Zeit fällt wahrscheinlich auch der *Beginn* der Disseziierung der rechten Nierenarterie, welche in der Folge stetig zunahm. Die Ursache des im Spital aufgetretenen ersten Kollapses wurde durch die Operation am 2. Mai 1957 geklärt. Wir glauben, dass die postoperative Hypertonie durch den fast vollständigen aneurysmatischen Verschluss der rechten Nierenarterie verursacht wurde und als Drosselungshypertonie im Sinne eines Goldblattversuches angesehen werden darf. Der terminale BD-Abfall, der sich an die letzte Operation anschloss, scheint uns durch ein Versacken des Blutes in den inneren Organen verursacht worden zu sein, zusammen mit der zunehmenden Herzinsuffizienz, die zweifellos durch die massive Blutzufuhr verstärkt wurde (erhöhte Hämatokritwerte); denn das im Abdomen gefundene Blut, welches aus der Art. hepatica stammen dürfte, lässt die Annahme eines Blutungskollapses nicht zu.

2. Multiplizität

Versuchen wir nun, auf Grund der histologischen Ergebnisse zur Frage der multizentrischen Dissektion Stellung zu nehmen, so wird uns dies nachstehende Tabelle erleichtern.

Drei Veränderungen einer Arterienwand müssen zur Beobachtung kommen, bis wir von An. diss. im *Laennec*'schen Sinne reden können: Int.riss, M. riss und Dissektion. Von einem Wandhämatom (*Krukenberg*) sprechen wir, wenn nur M. riss und Dissektion oder Dissektion allein vorkommen. Dies ist der Fall für die Schnitte II und IV der Art. hepatica dex. und für einen Schnitt der Art. renalis dex. Bei beiden Arterien ist aber sowohl der M.riss wie auch der Int.riss auf einer andern Schnittebene eindeutig. Wir dürfen deshalb annehmen, dass diese „Wandhämatome“ Ausläufer von echten An. diss. darstellen. Heilung durch Rückperforation, wie sie *Bostroem* für die Aorta beschrieben hat, konnten wir nirgends beobachten. Hingegen fand sich eine durch Vernarbung geheilte, alte disseziierende Blutung der linken Nierenarterie.

Lokalisation	Intima- risse	Media- risse	Adventitia- risse	Dissektion	An. diss.
Bauchaorta	—	—	—	—	—
Bifurcation der Aorta	+	+	—	+	+
Art. coeliaca	—	—	—	—	—
Art. hepatica dex. (O, III, V, VI)	+	+	—	+	+
Art. hepatica I	+	+	+	+	+
Art. hepatica II	—	—	+	+	—
Art. hepatica IV	—	—	—	+	—
Art. mesenterica cran. I	+	+	—	+	+
cran. II	+	+	+	+	+
Art. renalis dex. nahe der Aorta	+	+	+	+	+
Art. renalis dex. nahe der Niere	—	—	—	+	—
Art. renalis sin. I - XIV	+	+	—	+	+
Art. iliaca comm. sin. et dex.	+	+	—	+	+

3. Vergleichende Histologie

Vergleichen wir unsere Schnitte mit dem mikroskopischen Bild derselben Organe gleichaltriger, an Krankheiten ohne wesentliche Gefäßbeteiligung verstorbener Patienten, so fällt auf, dass in allen unsern Schnitten mehr oder weniger die gleichen Veränderungen der einzelnen Art.-abschnitte sichtbar werden.

Die *Adventitia* sämtlicher untersuchter Gefäße zeigt vorwiegend dieselben Veränderungen. Ausser in der Art. hepatica weisen alle andern untersuchten Arterien eine bg. Verdickung dieser Schicht auf, wobei es hier und da auch zu Verquellung und bröckeligem Zerfall der dort vorhandenen elast. Fasern kommt. Hier und da lassen sich auch fibrinoide Nekroseherde beobachten, welche von Histiocyten umgeben sind. Die entzündlichen Infiltrationen, welche sich besonders in Umgebung von rupturierten und dissezierten Gebieten verdichten, bestehen vorwiegend aus Lymphocyten und Plasmazellen, Elementen der chronischen und resorptiven Entzündung und kaum aus Granulocyten, welche eine eitrige Einschmelzung anzeigen würden. Das Fehlen fast all dieser Veränderungen in der Hepatica-Adv. möchten wir dahin deuten, dass die Dissektion und Ruptur dieser Arterie jüngsten Datums ist. Darin bestärkt uns das histologische Bild der *Leber*, welche eine frische Nekrose ohne Reparationszeichen aufweist.

Auch die *Vasa vasorum* resp. die adv. Gefäße zeigen in sämtlichen Schnitten weitgehend übereinstimmende Veränderungen, wobei davon wiederum die Art. hepatica eine Ausnahme macht. Die Muskulatur ist zum Teil durch fasriges, etwas ungeordnetes Bg. ersetzt, zum Teil fibrinoid gequollen. In der Umgebung derart veränderter Gefäße finden sich neben Rundzellen gehäuft Histiocyten; kurz, sie zeigen ähnliche Veränderungen wie die Gefäße, die sie begleiten. Hinzu treten allerdings unterschiedlich ausgeprägte Proliferationen der Int.

Fassen wir die Befunde der untersuchten *Media*-Abschnitte zusammen, so lässt sich für das *elastische* Gewebe generell feststellen, dass dieses seine funktionelle Struktur gänzlich verloren hat. Daneben zeigt sich auch ein eigentlicher Substanzschwund, der aber wegen der weitgehenden Zerbröckelung des elast. Gewebes zum Teil schwer beurteilbar ist. Im grossen und ganzen können wir drei verschiedene Arten von Veränderungen feststellen: Aufsplitterung, Quellung und bröckeliger Zerfall. Nach dem Zerfall können die Bröckel in Wolken, Haufen oder Streifchen auftreten und sogar bei schwächerer Vergrösserung lamelläre, wenn auch wahllos angeordnete Fasern vortäuschen. All diese Befunde deuten unserer Meinung nach auf eine länger dauernde Entwicklung hin. Betrachten wir nun das jeder Arterie mehr oder minder eigene funktionelle Gleichgewicht zwischen *Muskel-* und *Bindegewebe*, so scheint uns das Verhältnis eindeutig zugunsten des Bg. gestört. Nach Vergleichen mit Kontrollschnitten erweist sich die Zerstörung der Muskulatur weniger fortgeschritten als die des elast. Gewebes. Immerhin zeigen sämtliche Schnitte eine unterschiedlich ausgeprägte fibrinoide Verquellung der Muskelfasern, zum Teil auch eine deutliche Verschmälerung und Dissoziation. Auch diese Veränderungen sprechen eher für einen chronisch fortschreitenden Prozess. In Bezirken aufgequollener Muskulatur treten da und dort cystische Bildungen auf, welche von einer mucoiden, eosinophilen, hie und da grobgeflockten Substanz ausgefüllt sind.

Auch am *Bindegewebe* lässt sich eine länger dauernde Entwicklung ablesen. Sowohl in der Adv. als in der M. zeigt dieses neben spärlichen regressiven hyalinisierenden Veränderungen reichlich ältere und jüngere Proliferationen. Hie und da enthält es auch eine mucoide schollige Substanz, daneben einzelne kleine Verkalkungs- und Narbenherde.

Fast in allen Schnitten zeigen sich in der M. entzündliche, vor allem lymphocytäre Elemente, und zwar besonders in den blutig aufgewühlten, abgehobenen oder gequollenen Anteilen. Wie in Nähe fibrinoid verquollener adv. Gefäße treten auch um Bezirke mit gequollener Muskulatur

vermehrt Histiocyten auf, was als Ganzes wiederum auf eine teils resorptive, teils rheumatoide entzündliche Reaktion hinweist.

Die *Intima* bietet ausser einigen leicht entzündlich infiltrierten Stellen sowie hie und da auftretenden atheromatösen Polstern eigentlich keine Abnormitäten. Allein an der Aortenbifurcation zeigt diese Schicht eine seltsame Anordnung, indem sie erst in weiterer Umgebung der Defekte wieder auftritt, und zwar allmählich, ohne Zeichen von Ruptur oder andern pathologischen Substanzverlusten. Gerade darin sehen wir ein Zeichen der Glättung eines ursprünglich wohl auch zackigen Int.risses, was durch die bekannte grosse Heilungstendenz dieses Gewebes gut erklärt wird (*Leriche, Bargmann*), während die Heilung der M. in den Anfängen stehengeblieben ist. Im Gegensatz zu dieser beginnenden Vernarbung an der Bifurcation findet sich eine viel ältere Narbe an der Art. renalis sin., welche wir auf eine früher (1954) erfolgte erste Dissektion zurückgeführt haben. Auch am Defekt, der zur zweiten Dissektion geführt hat, zeigt die Int. derselben Art. eindeutige Heilungstendenzen.

Die *Elastica* interna und externa machen im grossen und ganzen die Veränderungen des restlichen elast. Gewebes mit, jedoch sind sie durchwegs weniger verändert.

4. Alter der verschiedenen Aneurysmen

Auf Grund der histo-pathologischen Ergebnisse gelangten wir zur Auffassung, dass die Veränderung der Art.wände lange vor dem Auftreten des ersten An. diss. ihren Anfang nahm. So kam es zuerst zur Schädigung der elast. Substanz, dann erst zum Schwund der Muskulatur und ihrem unvollkommenen Ersatz durch Bg. Zusammenfassend können wir daher wohl sagen, dass im Laufe einer kontinuierlichen, eventuell auch schubweise auftretenden Veränderung der Art.wände als erstes (April 1954) an der linken Nierenarterie ein An. diss. auftrat, welches in der Folge ohne Ruptur nach aussen verheilte. Soweit beurteilbar, blieb die Entwicklung eine längere Zeit (1954 - 57) stationär, bis das erste An. dieser Reihe wiederum an der linken Nierenarterie auftrat (26. April 1957). Fast gleichzeitig oder wenig später entstand die Dissektion an der Aortenbifurcation. Dann folgten die zum Teil nur partiellen Rupturen in immer kürzeren Abständen an den Art. iliacae comm., der Art. mesenterica cran. (1. Mai 1957 ?), der Art. colica media (2. Mai 1957), der rechten Nierenarterie (3. Mai 1957), der Art. coeliaca (6. Mai 1957) und wenig später an der Art. hepatica dex.

Epikrise

Es handelt sich nun darum, zur Pathogenese und Ätiologie der multiplen Aneurysmen im allgemeinen und unseres Krankheitsbildes im speziellen Stellung zu nehmen. Zur Klärung dieser Frage müssen wir die Aorta soweit als Vergleich heranziehen, als diesbezügliche Erwägungen unter Berücksichtigung des andern histologischen Aufbaus in unserem Fall Anwendung finden können.

Seit dem Bekanntwerden des An. diss. aortae hat die Frage, ob primär eine Schädigung der Int. oder der M. vorliege, viele Autoren beschäftigt. *Laennec* selbst postulierte eine blosse Int.erkrankung als Bedingung der Dissektion. Diese Auffassung wurde jedoch bald verlassen und eine Affektion der M. als Grundbedingung der Dissektion verlangt, wobei ein den Int.riss auslösendes Moment hinzukommen muss (*Flockemann, v. Schnurbein, Robertson und Smith*).

Mit *Holland and Bayley, Löschke, Kaufmann* u. a. können wir der Arteriosklerose und der Lues auch für unsern Fall auf Grund der klinischen und path.-anat. Befunde jeglichen Einfluss absprechen.

Beim Studium der Literatur in bezug auf die Ätiologie dieser M.erkrankung konnten wir vier Anschauungen unterscheiden:

1. Vorbestehende, primär essentielle mesenchymale Wandschwäche mit wechselndem Schwerpunkt im elast. System oder im Muskelgewebe (*Krükemeyer, Bertogalli, Schroeder*). Unsere Untersuchungen gestatten, diese Ansicht mit Sicherheit abzulehnen.

2. Adrenotoxische Genese, entweder durch Wirkung der Substanz, oder via Stress- und Kollapssituationen und Hypertonie, und zwar in lokaler Abhängigkeit vom Verlauf der betroffenen V. vas.

Wir glauben nicht, dass Adrenalin im vorliegenden Fall in irgendeiner Form einen Einfluss auf die An.bildung gehabt hat. Weder hat der Patient Adrenalin bekommen (*Lange*), noch bestehen Anzeichen und Angaben wiederholter Stress- oder Kollapssituationen, welche über die Nebenniere zur vermehrten Adrenalinproduktion hätten führen können (*Wiesel und Löwy, Thies, Lopes de Faria*), noch bestand ein Phaeochromocytom (negativer Regitintest vom 3. Mai 1957, siehe auch Sektionsprotokoll). Auch haben wir keine Befunde erheben können, welche die Annahme einer lokalen Ischämie der Arterienabschnitte auf Grund eines arteriosklerotischen- oder entzündlichen Verschlusses der V. vas. (*Tyson*) oder infolge einer hypertoniebedingten M.hyperplasie der nämlichen Gefäße (*Amromin, Schlichter*) rechtfertigen würden. In unserm Fall trat die Hypertonie nach

Drosselung der rechten Nierenarterie erst wenige Tage vor dem Tode auf und bestand demnach während einer viel zu kurzen Zeit, um morphologische Veränderungen an den V. vas. zu verursachen (*Gore*). Wir sind aber der Überzeugung, dass dieser Hochdruck die letale Entwicklung beschleunigte, indem einzelne geschwächte Art. dem normalen Druck noch länger standgehalten hätten, den plötzlich erhöhten Anforderungen dann aber schnell nicht mehr genügten (Art. coeliaca und hepatica). Auch konnten wir eine örtliche Abhängigkeit zwischen fibrinoid verquollenen oder durch Int.proliferationen eingeeengten Begleitgefäßen einerseits und den An. diss. oder plasmatisch gequollenen M.- und Adv.anteilen andererseits nicht beobachten (*Mayr, Frei*). Dies gilt ganz besonders für die Aortenbifurcation und die Art. iliaca comm.

3. Lokale einschmelzende Entzündung der Gefäßwand. Diese Entzündung kann von aussen her als gewöhnlicher fortschreitender Prozess die Gefäßwand ergreifen und schwer schädigen. Über eine ähnliche Beobachtung mit Bildung von An. diss. berichteten *Babes* und *Mironescu*. Diese Möglichkeit können wir in unserm Fall allerdings ausschliessen. Andererseits haben *Stern* und *Hedinger* multiple An. im Verlauf einer Endocarditis lenta beschrieben. So dachten wir beim ersten raschen Durchsehen unserer Schnitte, besonders der Aortenbifurcation, der Art. iliaca comm. und der Art. coeliaca an einen lokalisierten, langsam fortschreitenden, ulcerierenden Prozess auf septischer Grundlage. In der Folge allerdings fanden wir für diese Hypothese keinerlei klinische und path.-anat. Anhaltspunkte.

4. Infektiös toxische Genese, sei es im Rahmen der Medionecrosis idiopathica cystica, sei es im Rahmen der Panarteriitis nodosa.

1906 hat *Wiesel* auf herdförmige Degenerationsprozesse der Art. media bei akuten Infektionskrankheiten hingewiesen und dabei zwei Gruppen unterschieden, von denen die eine eher die elast. Elemente, die andere vielmehr die Muskulatur ergriff. *Schede* spricht von M.atrophie, während *Verrey* in seinem Fall den chronischen Bronchialkatarrh als Focus in Beziehung zur Mediosklerose setzte, auf Grund derer es infolge rezidivierender Berufstraumen zur Dissektion gekommen sein soll.

1928 beschrieb *Gsell* die Medionecrosis aortae, wobei er zuerst eine Muscularis-Nekrose, dann einen Bg.untergang und zum Schluss eine Degeneration des elast. Systems beobachtete. Die unvollständige bg. Reparation verlief ohne begleitende Entzündung. Die auftretenden Aortenrupturen, zum Teil nach Bildung von An. diss., erklärte *Gsell* mit dem Funktionsausfall der Muskulatur, welche als Spanner des elast. Gerüstes den Wider-

stand regulierten (*Benninghoff*) und mit einem plötzlichen BD-Anstieg als auslösendem Moment.

Wenig später konnte *Erdheim* die Befunde *Gsells* weitgehend bestätigen und ergänzen. Dabei fielen ihm cystische, mit mucoider Substanz ausgefüllte Räume als Endstadium der Nekrose und Beginn einer ungeordneten Reparation auf. Als Ursache führten beide Autoren eine Giftwirkung an, wobei es offen blieb, ob es sich um eine direkte Adrenalinschädigung oder um eine Wirkung via Gefässnerven im Sinne *Langes* handelte. Andere Gifte sollten, den untersuchten Fällen entsprechend, bei folgenden pathologischen Zuständen eine Rolle spielen: Niereninsuffizienz, Nikotinabusus, chronische Sepsis, Tuberkulose, Lues.

Kurze Zeit vorher hatten *Stoerk* und *Epstein* während der Grippeepidemie von 1918 und 1920 Nekrosen der Gefässwände beobachtet, wobei es sich vorwiegend um Muskelzell- und Elast.untergänge handelte.

Eine Stütze der toxischen Genesetheorie brachte auch *Uehlinger*, der ein An. diss. bei Medionekrose in einem Fall von wiederholten fieberhaften Erkrankungen und Tod nach dreizehntägigem infektiös-toxischem Syndrom fand. Er grenzte davon eindeutige intramurale Hämatome ab, die infolge einer Blutung aus einem V. vas. auch in einem unveränderten Gefäss (Kranzarterie) entstehen können. Nach einer Untersuchung bei 120 Fällen einer laufenden Sektionsreihe wandte sich *Weise* gegen die toxische Genese der Medionecrosis von *Gsell* und *Erdheim*. Er beobachtete dabei neunmal Nekrosen, davon den grösseren Teil (5) bei Krankheiten ohne jegliche Toxinproduktion, während eine solche unter den nekrosefreien Fällen (111) ziemlich gehäuft (58) angenommen werden durfte.

Cellina beschrieb in den Aorten alter Menschen disseminierte Nekroseherde, die, allerdings ohne Heilungstendenz, ganz der *Gsell-Erdheimschen* Medionekrose entsprachen. Diese Veränderungen erwiesen sich aber als physiologisch und führten kaum je zur Ruptur.

Ein weiterer nekrobiotischer Prozess der M. findet sich bei der Panarteriitis nodosa, bei welcher *Arkin* vier Stadien unterscheidet: 1. Degenerative Phase: fibrinoide Nekrose auf Grund einer Dysorie. Schon in dieser Phase können An. und Gefässrupturen auftreten. 2. Phase der Knötchenbildung durch dichte entzündliche Zellinfiltrate. 3. Phase der Granulationswucherungen. 4. Heilung durch Narbengewebe, Int.proliferationen und periarterielle Fibrose.

Nach *Staemmler* brauchen nicht sämtliche Stadien durchlaufen zu werden; Phase 1 kann direkt in Phase 4 übergehen. Seit der Entdeckung dieser Krankheit (1866, *Kussmaul* und *Mayr*) wurde ihre Ätiologie ausgedehnt

diskutiert. Heute geht die Ansicht allgemein dahin, dass es sich um eine hyperergische Reaktion des Art.systems nach einer Infektion handle (*Gruber, Spiegel*). Auch Tuberkulose (*Contratto*) und Gelenkrheumatismus (*Rössle*) können als auslösende Momente in Frage kommen.

Nachdem schon *Meyer* und *Graf* über multiple An. bei Panarteriitis nodosa berichtet hatten, beschrieb *Wolff* zum erstenmal multiple An. der Bauchaorta auf eindeutig panarteriitischer Grundlage (Erkrankung der entsprechenden V. vas.). Hinzu traten nicht disseziierende An. der Art. renalis, ilicae, hypogastricae und lienalis, deren entzündliche Genese im Gegensatz zu unserm Fall eindeutig war. In der Besprechung der Ätiologie dieses Krankheitsbildes folgte *Wolff* ähnlichen Überlegungen. Wie wir, konnte er Lues, Atherosklerose und Tuberkulose auf Grund des path.-anat. Bildes und der klinischen Daten ausschliessen. Als weitere Möglichkeit erwähnte er akute und chronische Infekte, welche entweder zu einer eitrigen oder nicht eitrigen Aortitis oder dann zu M.degenerationen führen sollen. Allerdings scheint uns die Abgrenzung von der idiopathischen Nekrose eine etwas willkürliche zu sein. Der Hypertonie billigte auch er einen nur fördernden Einfluss zu. Die Mesaortitis rheumatica (*Schulz und Klinge*) lehnte er für seinen Fall ab und ordnete ihn kurz der Panarteriitis zu; hingegen fanden wir gewisse histologische Ähnlichkeiten mit den Beschreibungen dieser beiden Autoren, obwohl in unserem Fall kein fieberhafter Gelenkrheumatismus vorlag.

Und so möchten wir denn unsere Beobachtung, zuerst einmal nur morphologisch, zwischen die Medionecrosis idiopathica und die Panarteriitis nodosa stellen. Haben doch die fibrinoiden Nekroseherde in der M. der grossen Gefässe und gewisser V. vas., zusammen mit den Ansammlungen von Histiocyten, eine deutliche Ähnlichkeit mit der ersten Phase der Panarteriitis nodosa (*Arkin*). Auch könnten die bg. Verdickung der Adv. sowie die Narbe der Art. renalis sin. als abgeheilte Herde der 4. Phase zugeteilt werden. Andererseits erinnern die cystischen Auflockerungen im Muskelbg. der M., welche häufig eine zum Teil amorphe, zum Teil feinkörnig mucoide Substanz enthalten, sowie der bröckelige Zerfall und die Verquellung des elast. Gewebes stark an die Befunde von *Gsell* und *Erdheim*.

Wenn wir nun diese beiden unseren Fall berührenden Krankheitsbilder in bezug auf ihre Ausbruchsbedingungen untersuchen, so fällt auf, dass sowohl die Panarteriitis (*Gruber, Rössle, Meyer, Graf, Wolff*) als auch die Medionecrosis (*Gsell, Erdheim, Wiesel, Stoerk* und *Epstein* u. a.) als Zweitkrankheiten nach infektiösen Prozessen auftreten können. Eine akute Infektionskrankheit, wie sie *Wiesel, Uehlinger* und *Stoerk* und *Epstein* als

Ursache der Medionekrose beschrieben haben, fand sich allerdings in unserem Falle nicht. Vielmehr weisen die klinischen Angaben und die histologischen Befunde auf einen *chronischen* Prozess hin, bedingt durch eine langdauernde, sicher aber schubweise verlaufende Intoxikation infolge eines Fokalinfektes, wie ihn *Gsell* und *Erdheim* für die Medionecrosis und *Gruber* u. a. für die Panarteriitis verlangt haben.

So dürfen wir wohl sagen, dass es infolge der chronischen Toxinbeschwemmung zu einer hyperergischen Reaktion an den Bauchraumarterien kam, welche sich stellenweise in Richtung der Panarteriitis nodosa, stellenweise in Richtung der Medionecrosis cystica veränderten. Es gehört unser Fall demnach in den Kreis der *rheumatoiden* Gefässerkrankungen (*Rössle*), wobei die Fokalinfection in den Tonsillen oder an den Zahnwurzeln angenommen werden muss. Die Frage jedoch bleibt offen, warum sich die manifesten Folgen dieser Grundkrankheit auf die Arterien des Bauchraumes beschränkten.

Zusammenfassung

1. Mitteilung eines Falles mit multiplen Aneurysmata dissecantia der Arterien des Bauchraumes bei einem 42jährigen Mann.
2. Auf Grund der makroskopischen und mikroskopischen Untersuchungen werden diese Aneurysmen dem Formenkreis rheumatoider Gefässerkrankungen zugeordnet und auf Beziehungen der Medionecrosis idiopathica cystica und der Panarteriitis nodosa hingewiesen.
3. Es konnte in der Literatur nur ein einziger ähnlicher Fall gefunden werden.

Literaturverzeichnis

- Amromin G. D., Schlichter J. D., Solway A. J. L., Medionecrosis of the Aorta, A. M. A. Arch. of Path. 46, 1948, 380 - 85.
- Arkin A., A Clinical and Pathological Study of Periarteritis Nodosa, Am. J. of Path. 1930, 401 - 26.
- Babes V., Mironescu Th., Über disseziierende Arteriitis und Aneurysma dissecans, Zieglers Beiträge 48, 1910, 221 - 35.
- Bargmann W., Histologie und mikroskopische Anatomie des Menschen, Verlag Georg Thieme, Stuttgart 1956.
- Benninghoff A., zit. bei Gsell, Über die Beziehungen zwischen elastischem Gerüst und glatter Muskulatur in der Arterienwand und ihre funktionelle Bedeutung, Zeitschrift für Zellforschung und mikroskopische Anatomie 1927, 348 - 96.
- Bertogalli D., Boscaro M., Considerazioni cliniche ed anatomoistopatologiche a proposito di un caso di rottura spontanea dell'aorta in gravidanza, Minerva ginecol. 6, 1954, Torino. Ref: Berichte allgem. und spez. Path. 23, 1954, 296.
- Bostroem E., Das geheilte Aneurysma dissecans, Dtsch. Arch. f. klin. Med. 42, 1888, 1 - 74.
- Cellina M., Medionecrosis disseminata aortae, Virchow-Archiv 280, 1931, 65 - 86.
- Contratto A. W., Periarteriitis Nodosa, Arch. of int. Med. 80, 1947, 567 - 78.
- Erdheim J., Medionecrosis aortae idiopathica, Virchow-Archiv 273, 1929, 454 - 79; Medionecrosis aortae idiopathica cystica, Virchow-Archiv 276, 1930, 187 - 229.
- Flockemann, Über das Aneurysma dissecans, Münch. med. Wchschr. 45, 1898, 847 - 50.
- Frei C., Über das Aneurysma dissecans aortae, ID Zürich, 1921.
- Gore I., Pathogenesis of Dessecting Aneurysm of the Aorta, A. M. A. Arch. of Path. 53, 1952, 142 - 53.
- Graf E., Über einen Fall von Periarteriitis nodosa mit multipler Aneurysma-bildung, Zieglers Beiträge 19, 1896, 181 - 206.
- Gruber B., Zur pathologischen Anatomie der Periarteriitis nodosa, Verh. dtsh. path. Ges. 19, 1923, 313 - 14, Virchow-Archiv 245, 1923, 123 - 37.
- Gsell O., Wandnekrosen der Aorta als selbständige Erkrankung und ihre Beziehung zur Spontanruptur, Virchow-Archiv 270, 1928, 1 - 36.
- Hedinger Ch., Über einen Fall von rupturiertem mycotischem Aneurysma der Arteria mesenterica cranialis bei Endocarditis lenta, Schweiz. med. Wchschr. 28, 1947, 915 - 19.
- Holland L. F., Bayley R. H., Dissecting Aneurysm: A Report of Nineteen Cases, with a Review of the Recent American Literature, Am. Heart Journal 20, 1940, 223 - 35.
- Jennings G. H., Camb M. D., Four Cases of Abdominal Aneurysm, Lancet 7. 6. 1941, 719 - 22.
- Kaufmann E., Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie, 1. Band, Verlag de Gryter, Berlin 1955.
- Krükemeyer K., Über das Vorkommen seltener Aneurysmen der Aorta und ihrer grossen Äste, Zbl. allgem. Path. und path. Anat. 90, 1953, 363 - 73.

- Krukenberg E., Beiträge zur Frage des Aneurysma dissecans, Zieglers Beiträge 67, 1920, 329 - 51.
- Kussmaul, Mayer R., zit. nach Graf E.
- Laennec R. T. H., Anévrisme disséquant, Traité de l'Auscultation médiate et des Maladies des Poumons et du Cœur, Tome II, 688, J. S. Chaudé, Libraire-Editeur, Paris 1826.
- Lange F., Studien zur Pathologie der Arterien, insbesondere zur Lehre von der Arteriosklerose, Virchow-Archiv 248, 1924, 463 - 604.
- Leriche R., Bases de la chirurgie physiologique. Vie végétative des artères: Endothélium. Masson et Cie., Editeurs, Paris 1955.
- Loeschke A., Aneurysma dissecans auf luetischer Grundlage, Frankf. Ztschr. f. Pathologie 36, 1928, 156 - 81.
- Lopes de Faria J., Medionekrose der grossen und mittleren Arterien nach orthostatistischem Kollaps des Kaninchens, Zieglers Beiträge 115, 1955, 373 - 404.
- Marchand M., Arterien, Eulenburgs Realencyclopädie 1, 1907, 822.
- Maunoir, zit. nach Peacock.
- Mayr L., Beiträge zur Frage des Aneurysma dissecans, Zbl. f. Herz- und Gefässkrankheiten 17, 1925, 263 - 79.
- Meyer P., Über Periarteriitis nodosa oder multiple Aneurysmen der mittleren und kleinen Arterien, Virchow-Archiv 74, 1878, 277 - 319.
- Peacock Th. B., Report on Cases of Dissecting Aneurysm, Transactions of the Pathological Society of London 14, 1863, 87 - 99.
- Robertson J. S., Smith K. V., An Analysis of Certain Factors Associated with the Production of Experimental Dissection of the Aortic Media, in Relation to the Pathogenesis of Dissecting Aneurysm, J. of Pathology and Bacteriology 60, 1948, 43 - 50.
- Rössle R., Zum Formenkreis der rheumatischen Gewebsveränderungen, mit besonderer Berücksichtigung der rheumatischen Gefässentzündungen, Virchow-Archiv 288, 1933, 780 - 831.
- Schede F., Beiträge zu Ätiologie, Verlauf und Heilung des Aneurysma dissecans der Aorta, Virchow-Archiv 192, 1908, 52 - 85.
- Schlichter J. D., Amromin G. D., Solway A. J. L., Dissecting Aneurysms of the Aorta, Arch. int. Med. 84, 1949, 558 - 68.
- Schnurbein v., Über Aortenruptur und Aneurysma dissecans, Frankf. Ztschr. f. Path. 34, 1926, 532 - 61.
- Schroeder E., Case of Spontaneous Rupture of the Subclavian Artery, Acta chirurgica Scandinava 95, 1947, 17 - 26.
- Schulz M., Klinge F., Das Gewebsbild des fieberhaften Rheumatismus: Aortitis rheumatica und Arteriosklerose, Virchow-Archiv 288, 1933, 717 - 79.
- Spiegel R., Clinical Aspects of Periarteriitis Nodosa, Arch. of int. Med., 1936, 993 - 1040.
- Staemmler M., siehe Kaufmann E.
- Stern R., Arterielle Aneurysmen bei Endocarditis lenta, Klin. Wchschr. 5, 1926, 1041.
- Stoerk O., Epstein E., Über arterielle Gefässveränderungen bei Grippe, Frankf. Ztschr. f. Path. 23, 1920, 163 - 90.
- Thies W., Veränderungen der Aortenmedia nach Tod im akuten Kollaps, Zieglers Beiträge 116, 1956, 461 - 77.

- Tyson D. M., Dissecting Aneurysms, Am. J. of Path. 7, 1931, 581 - 604.
- Uehlinger E., Das spontane intramurale Hämatom und Aneurysma dissecans der normalen Coronararterie, Schweiz. med. Wchschr. 18, 1947, 608 - 11.
- Verrey A. E., Un cas d'anévrismes disséquants multiples des artères principales de l'abdomen, ID Lausanne 1911.
- Weise W., Medionekrosen, eine Untersuchung am laufenden Sektionsmaterial, Zieglers Beiträge 93, 1934, 238 - 78.
- Wiesel J., Die Erkrankungen arterieller Gefässe im Verlauf akuter Infektionen, Ztschr. f. Heilkunde 17, 1906/III, 262 - 94.
- Wiesel J., Löwy R., Studien zur Pathologie des Kreislaufs, 1. Mitteilung: Die Erkrankungen peripherer Arterien im Verlauf der akuten und chronischen Kreislaufschwäche, Wien, Arch. f. inn. Med. 1920/21, 197 - 210.
- Wolff K. W., Multiple Aneurysmen der Bauchorta und grosser Arterien bei Periarteriitis nodosa, Virchow-Archiv 297, 1936, 177 - 206.

Gedruckt in Westdeutschland

